ITEM 304 : TUMEUR DU FOIE

Fiche réalisée en priorisant les informations et rangs de la fiche LiSA > Collège d'HGE > Collège de cancérologie
Nombreux paragraphes rang A/B en cancéro laissé rang C dans la fiche car semblant hors programme de la nouvelle réforme et n'étant pas présents en HGE (collège rédacteur principal)

Tumeurs bénignes

= Nodule de texture différente de celle du parenchyme normal
➙ **Tumeur bénigne** : ne donne pas de manifestation clinique, d'anomalie du bilan hépatique ou de syndrome inflammatoire, sauf si **volumineuse > 5 cm** ou **compliquée** (**nécrose** ou **hémorragie**)
➙ Pas de données épidémio précises (prévalence estimée à 5% de la population générale pour les tumeurs tissulaires)
NB : KBS : Kyste biliaire simple ; HB : Hémangiome bénin ; HNF : Hyperplasie nodulaire focale ; AHC : Adénome hépatocellulaire

	Généralités	Echo	TDM	IRM	PEC
KBS	= Cavité liquidienne pure (non tissulaire) **Sans paroi** visible à l'imagerie Non communicante avec l'arbre biliaire Liquide kystique limpide **Polykystose hépatique** ou **hépatorénale** **Très fréquent ++**	Contenu homogène Anéchogène Renforcement postérieur	Hypodense	T2 fortement hyper intense	**Aucun traitement** **Aucune surveillance**
HB	= **Prolifération de capillaires vasculaires dilatés** Fréquente (3-5% de la population) Parfois multiple Complications possibles : Kasabach-Merritt, syndrome de Bormann, rupture	Homogène Hyper échogène Renforcement postérieur	Hypodense rehaussement en **« mottes » périphériques progressant vers le centre**	T2 fortement hyper intense T1 hypo intense	**Aucun traitement** **Aucune surveillance**
HNF	= **Réorganisation nodulaire d'une zone de parenchyme hépatique** recevant uniquement du sang artériel, sans apport portal : rare < 0,1%, quasi-électivement chez la femme en période d'activité génitale Développement non lié aux hormones, ni à la contraception	**Rehaussement au temps artériel** puis **lavage progressif au temps portal** avec **aspect de cicatrice central** (présence d'une artère centrale) en séquence T2 (et plutôt iso-intense en T1)			*Aucun risque de transformation maligne* **Aucun traitement** **Aucune surveillance**
AHC	= **Tumeur bénigne néoplasique d'origine hépatocytaire**, sans espace porte : exceptionnelle (< 0,01%), surtout chez la femme, favorisée par la prise prolongée de **contraceptifs** oraux Complication (taille > 5 cm) : **hémorragie, nécrose, rupture, transformation maligne** (rare : 5-7%)	Hétérogène Hyper-vasculaire Rehaussée au temps artériel avec **wash-out précoce**			**Biopsie systématique** : éliminer CHC, estimer le risque carcinogène **Exérèse** (sur avis spé) **vs Surveillance** **Arrêt et CI à une COP**

Infections

Abcès amibien ou bactérien

= **Collection purulente,** dû à un **embole septique portale** (amibien ou bactérien) vs **artérielle hépatique** (bactérien) vs **biliaire** (bactérien)
- **Abcès amibien** : antécédent d'amibiase digestive (non systématique) ➙ **sérologie amibiase**
- **Abcès à pyogène** : foyer infectieux intra-abdominal (**sigmoïdite, appendicite, pancréatite, biliaire**) ou extra-abdominal ➙ à rechercher systématiquement

C : - **Triade de Fontan** : hépatomégalie, **syndrome infectieux** et **douleur hépatique**

PC :
- Taille variable, unique ou multiple : généralement homogène, hypoéchogène et hypodense
- Imagerie injectée : rehaussement du parenchyme périphérique (inflammatoire)
- **Ponction écho-guidée** : confirmation, examen bactériologique, antibiogramme, thérapeutique

Kyste hydatique

= ***Echinococcus granulosus*** : formation parasitaire à contenu liquidien, limitée par une membrane parasitaire (générant des scolex) et par une coque ➙ l'homme est un hôte intermédiaire accidentel
- **FDR** : contact avec chiens en zone d'endémie (Afrique du Nord, sud de France jusqu'au Massif Central)

PC :
- Imagerie : - Aspect de **kyste biliaire simple** ➙ **diagnostic sérologique** en cas de FDR
  - Membrane décollée de la coque, flottant dans le liquide ou formant des cloisons
  - Paroi du kyste calcifié (entièrement = kyste mort, ou partiellement)
- **Sérologie** : Se = 90%, ne différencie pas *E. granulosus* ou *multilocularis*
➙ La **ponction du kyste** expose au risque de dissémination péritonéale (grave) : **aucune image kystique intra-hépatique ne peut être ponctionnée sans avoir éliminé un kyste hydatique**
- Traitement : Albendazole, chirurgie ou PAIR (Ponction-Aspiration-Injection de scolicide-Ré-aspiration)

Echinococcose alvéolaire

= ***Echinococcus multilocularis*** : formation parasitaire à contenu liquidien, constituée de vésicules de très petite taille (mm) ➙ l'homme est un hôte intermédiaire accidentel
- **FDR** : profession rurale ou contact permanent avec un chien dans une zone d'endémie (zones rurales du Jura, des Alpes, du Massif central, des Vosges et des Ardennes)

		PC	- Imagerie : **nodulaire** ou **infiltrante**, **aspect solide ± compressive** (d'aspect pseudo-malin) - **Sérologie** : Se = 90%, ne différencie pas d'*E. granulosus*
Tumeurs malignes	Causes		- **Métastase hépatique** : **1ère cause** de tumeur hépatique maligne - **Carcinome hépato-cellulaire** : dans 90% des cas sur une maladie hépatique chronique +++
	Cholangio-carcinome		= Tumeur des voies biliaires **extra-hépatique** (le plus souvent) ou **intra-hépatique** (tumeur hépatique) : 2ème tumeur primitive du foie (10%), très **lymphophile**, vascu par réseau artériel hépatique et porte associé à une **fibrose** de réaction **desmoplastique** - Incidence en augmentation mais bcp + rare que le CHC : 1500-2000 cas/an en France - **FDR** : maladie chronique du foie ou des voies biliaires associée à de l'inflammation chronique (**cholangite sclérosante primitive**, lithiase hépatique, kyste du cholédoque, malformation biliaire (maladie de Caroli), parasitose) … Mais contrairement au CHC, la majorité des CC surviennent **de novo** sans FdR identifié +++ - Mode de révélation : longtemps asymptomatique avec +/- perturbation bio (cholestase anictérique) surtout si aux dépens des VBIH mais si cancer avancé et/ou VBEH révélation possible par **ictère cholestatique (compression des VBEH ou envahissement VBIH important)** +++, hépatomégalie, AEG, amaigrissement, anorexie, douleur abdo, fièvre non infectieuse, sueurs nocturnes… - Dg : **imagerie** (prise de contraste progressive au tps artériel et veineux portal + tardif) et **anapath** - Bilan d'extension : **scanner + IRM biliaire, vasculaire et hépatique** - Traitement curatif : **ablation chirurgicale** - Traitement palliatif (si non résécable) : **drainage** si ictère, **chimiothérapie**
	Autres		- **Carcinome fibro-lamellaire** : variant du CHC, survenant sur foie sain chez le sujet jeune - **Hépatoblastome** : tumeur embryonnaire de l'enfant < 3 ans, généralement multifocale
Stratégie diagnostique	→ 1ère étape = rechercher une maladie chronique du foie (FDR, signes cliniques, biologiques et échographiques)		
	Maladie hépatique chronique connue		= **Imagerie à injection multi-phasique** d'emblée : - **Carcinome hépato-cellulaire** - Autre tumeur
	Pas de maladie hépatique chronique connue		= Selon l'échographie : - **Lésion kystique pure** (uniquement liquidien, sans paroi ni cloison interne) : **kyste biliaire** → **Sérologie hydatidose** systématique chez le sujet à risque - **Lésion solide** ou **partiellement liquidienne : recherche non invasive (**clinico-biologique, radiologique et élastométrique) d'une hépatopathie chronique . Arguments pour une hépatopathie chronique : image multi-phasique d'emblée avec possibilité de dg de CHC **non invasif** si nodule **> 1cm** et d'aspect typique avec **wash-in /wash-out** (si < 1cm refaire imagerie à 3-6mois) . Absence d'argument pour une hépatopathie chronique : confrontation aux données cliniques et radiologiques (**imagerie multi-phasique** +++), voire recours à la **biopsie hépatique** pour dg de **certitude**
	Imagerie multi-phasique		= **TDM** ou **IRM sans et avec injection** (et analyse des images aux **temps artériel, portal** et **tardif**) - Rehaussement en mottes périphériques, progressif de la périphérie vers le centre → **hémangiome** - Rehaussement périphérique au temps artériel avec centre non rehaussé → **abcès ou tumeur nécrosé** - Absence de rehaussement au temps artériel et portal → **métastase** - Rehaussement net au temps artériel avec lavage au temps portal → **cancer hépato-cellulaire, adénome** ou **hyperplasie nodulaire focale** - Rehaussement net au temps artériel sans lavage → **métastase** ou **tumeur maligne** autre que CHC
	Autres		**TEP FDG (ou mieux TEP Choline)** : dans le cas d'une localisation hépatique isolée, peut aider à faire la différence entre une métastase hépatique, un cholangiocarcinome ou une tumeur bégnine

CARCINOME HÉPATO-CELLULAIRE

- 4e cancer dans le monde (incidence en **augmentation**), dans 90% des cas **sur foie cirrhotique**, de mauvais pronostic
- Représente 90% des tumeurs hépatiques malignes primitives, 8 000 nouveaux cas par an en France

FDR

= Quasi-toujours développé sur une **maladie hépatique chronique** : **cirrhose** ou **fibrose avancée**
- Cirrhose :
  . Incidence du CHC = **2 à 5%/an,** mais variable en fonction du contrôle de l'hépatopathie chronique et de sa cause : **VHB = 2-3%, VHC = 2-8%, OH = 2%, hémochromatose = 5%**
  . **FDR** : homme âgé, durée d'évolution de la maladie hépatique longue, association de plusieurs maladies hépatiques chroniques, syndrome métabolique, absence de contrôle de la maladie causale
- Risque élevé de CHC **sans** cirrhose : **hépatite B chronique, NASH** ou **hémochromatose génétique**

Diagnostic

Clinique

- **Asymptomatique**
- **Décompensation de maladie hépatique chronique** : ascite, ictère, hémorragie digestive
- **Syndrome tumoral** : douleur hépatique, hépatomégalie, ictère, AEG
- Complication :
  . **Nécrose tumorale** (simulant un abcès du foie)
  . **Hémorragie** : **intra-hépatique**, **sous-capsulaire**, **intra-péritonéale**
- **Dissémination** : principalement **intra-hépatique** par **voie portale** (nodules satellites), rarement lymphatique

Bio

- ↗ **α-fœtoprotéine** : peu sensible (**n'est plus recommandé**), mais spécifique (valeur **pronostic**)
- ↗ **paradoxale du facteur V chez le cirrhotique** : dissociation TP/facteur V

Paraclinique

Imagerie multi-phasique

- Nodule : **wash-in avec rehaussement au temps artériel avec wash-out précoce au temps portal**
- **Thrombose porte** = **signe d'Okuda** : flux artériel au sein d'un thrombus portal
- **Critères de Barcelone** : Diagnostic radiologique sans nécessité de confirmation histologique

PBH

= Par voie **trans-capsulaire** écho-guidée, sur le foie tumoral et non tumoral (terrain) :
- Indispensable si imagerie atypique (IRM et TDM) ou patient non cirrhotique
- Non indispensable si :
  . **Cirrhose** ou **fibrose avancée** prouvée histologiquement et
  . **Nodule** : **> 1 cm** : 1 imagerie typique (IRM ou TDM)
  < 1 cm : échographie répétée à **3-6 mois**

→ Pour un nodule > 1 cm, si la 1ère imagerie n'est pas typique, il faut réaliser la 2ème imagerie

Contre-indication	- **Trouble de l'hémostase** : thrombopénie < 60 G/L, TP < 50%, - **Ascite abondante** : PBH après évacuation - Zone non visible à l'échographie ou inaccessible à la ponction
Complications	- Risque de **saignement** - Risque faible **d'ensemencement du trajet de ponction** (2%)

Bilan d'extension

- **Scanner thoraco-abdomino-pelvien** systématique
- IRM hépatique possible (si doute extension loco-régionale, engainements de vaisseaux…)
- Sur signe d'appel : **imagerie cérébrale, scintigraphie osseuse**

Dépistage

= Justifié **en cas de cirrhose** : risque élevé, gravité spontané, possibilité d'un traitement curatif à un stade précoce, possibilité de détection par échographie répétée
- **Échographie** tous les 6 mois (si l'état du patient permettrait un traitement curatif)

Pronostic

Mauvais pronostic : comorbidités, sévérité de la maladie chronique du foie (score Child ou MELD), hypertension portale, nombre de nodules, taille, invasion vasculaire macroscopique (veine porte ou hépatiques), histologie (différenciation, envahissement micro-vasculaire)

Complications

- **Rupture tumorale** (hémorragie intra-péritonéale)
- **Surinfection**
- **Envahissement de la VCI,** du **diaphragme** ou **de la plèvre**
- **Obstruction des voies biliaires**
- **Thrombose portale**

TTT curatif

Transplantat° hépatique

= Meilleure option car traite le cancer et l'hépatopathie chronique, réalisable dans 5% des cas : selon les **critères de Milan** (**1** nodule **< 5 cm** ou **3** nodules **< 3 cm**)
La survie globale à 5 ans est supérieure à 80%

Chir ou Radio-fréquence percutanée

Si cirrhose compensée (Child A, MELD < 10)

TTT palliatif

CEIA

= **Chimio-embolisation intra-artérielle** : traitement palliatif de 1ère ligne
Peut être utilisé comme traitement d'attente avant TH si délai de greffe estimé > 6 mois
- Contre-indications : thrombose porte (risque d'infarctus splénique), Child C, MT, AEG

Traitement systémique

= **Chimiothérapie** ou **thérapie ciblée anti-angiogénique par sorafénib**
- Indiqué si MT+, contre-indication ou échec de CIAH

MÉTASTASE HÉPATIQUE

Métastase hépatique = tumeurs hépatiques malignes les plus fréquentes, souvent multiples
➞ Le foie est le site de métastase le plus fréquent (avec les poumons)
- Cancer primitif :
  . **Tumeur digestive** +++ : **colorectal** (40-60%)**, gastrique, pancréatique**
  . **Cancer extra-digestif** : **poumon** puis **sein, cancers neuro-endocrines,** et plus rarement **mélanome**, tumeurs stromales, carcinomes épidermoïdes ORL, autres cancers…
- **Révélatrices** dans **25**% des cas (ou découverte synchrone au cancer), et **absence de primitif retrouvé** malgré anapath dans moins de **10**% des cas
- Vascularisation par le **réseau porte** le + fréquemment (*sauf méta de tumeur neuroendocrine où vascu par réseau artériel ++*)

Diagnostic

Clinique

- Le plus souvent **asymptomatique +++** : bilan d'extension, surveillance
- Symptomatique :
  . **Syndrome tumoral** : douleur de l'HCD, ictère (de mauvais pronostic), AEG, hépatomégalie
  . **Décompensation de maladie chronique du foie** : ascite, ictère, hypertension portale
  . **Nécrose tumorale** : simule un abcès hépatique
  . **Hémorragie** : intrahépatique, sous-capsulaire, ou intrapéritonéale

Bio

- **Bilan hépatique** : normal ou perturbations non spécifiques
- **Marqueurs tumoraux** ± élevés selon le primitif ➞ uniquement pour la surveillance et non le diagnostic

Paraclinique

Imagerie

= Aspect variable selon la tumeur primitive : tous les aspects sont possibles (y compris kystique mais généralement avec une paroi visible)
Unique ou multiple ➞ caractère **multiple** des lésions = argument fort en faveur du diagnostic

ADK digestif

- **Echo** :
  . Lésion nodulaire **hypoéchogène**
  . Avec halo hypoéchogène circonférentiel
- **TDM** :
  . Lésions nodulaires **hypodenses**
  . Généralement **hypo-vasculaires** = rehausse peu au temps artériel et portal *(sauf pour métastases « hypervasculaires » : hyperdenses au tps artériel)*
- **IRM** (en 2nd intention) : iso-/hyposignal en T1, iso-/hypersignal en T2

PBH

Non indispensable ssi :
- **Tumeur primitive connue et récente < 2-3 ans**
- **Nodules hépatiques développés après le diagnostic de tumeur primitive**
- **Aspect hautement compatible avec le diagnostic**

Indispensable en l'absence de primitif connu ou si les conditions ne sont pas réunies (± après bilan endoscopique digestif de 1ère intention)

Prise en charge

= Selon le patient (état général), l'atteinte hépatique (nombre, localisation, résécabilité, fonction hépatique) et l'atteinte extra-hépatique et le type du primitif
- **Résection** (seul traitement curatif) : **possible dans certaines situations** notamment pour les métastases provenant de **cancers colo-rectaux** et certains autres primitifs
- **Traitement palliatif la plupart de temps**